ITEM 239 : ACROSYNDROMES

Acrosyndrome vasculaire = trouble vasomoteur des extrémités touchant les petits vaisseaux (artères, artérioles, capillaires et veinules postcapillaires), généralement des mains, pouvant toucher les pieds, le nez…
- Trouble paroxystique : **phénomène de Raynaud** (le plus fréquent), **érythermalgie.**
- Trouble permanent : **acrocyanose.**
- Acrosyndrome trophique : **engelure, hématome spontané du doigt, syndrome de l'orteil pourpre, ischémie digitale permanente, nécrose digitale.**

SYNDROME DE RAYNAUD

Phénomène de Raynaud = trouble vasomoteur le plus fréquent = **5 %** de la population générale et 15 % des femmes, majoritairement essentiel.

MANIFESTATION

= Acrosyndrome **paroxystique** avec vasoconstriction, touchant volontiers une ou plusieurs phalanges d'un ou plusieurs doigts (pas toujours les mêmes), y compris les orteils, principalement les 4 derniers doigts, et plus rarement d'autres extrémités (pied, oreille, nez, langue).
- Facteur déclenchant : . **Froid** : sortie en extérieur, refroidissement général, contact avec l'eau ou une source froide.
. Autres : **changement de température** (passage dans un lieu climatisé), **émotion**, **stress.**
- Durée variable de quelques minutes à plusieurs dizaines de minutes : durée moyenne = **20 minutes.**
- Crise rarement constatée : interrogatoire, photographie… (pas de test au froid : ni sensible ni spécifique).

3 phases successives

- **Phase blanche syncopale :** doigts d'aspect blanc (en distalité++), exsangue, avec limite très nette, accompagné d'une abolition de la sensibilité (anesthésie au froid), +/- douloureuse.
- **Phase cyanique/asphyxique** inconstante : aspect cyanosé, bleuté ou violacé, indolore, dysesthésies.
- **Phase hyperhémique** inconstante : érythémateuse, souvent douloureuse.
→ **Seule la 1re phase est indispensable** au diagnostic de phénomène de Raynaud.

ÉTIOLOGIE

Maladie de Raynaud

= Phénomène de Raynaud essentiel : **80 à 90 %** des cas, **bénin, sans trouble trophique.**
- Prédominance féminine (4/1), début < 35-40 ans (adolescence ++), antécédents familiaux.
- Physiopathologie : Spasme excessif au froid par hypersensibilité des récepteurs alpha2-vasoconstricteurs et anomalie de la sécrétion endothéliale de médiateurs vasoactifs.
- Des doigts ± orteils, nez, oreille, bilatéral et symétrique, épargne les pouces, à recrudescence hivernale.
- Bilatérale et symétrique, avec succession des 3 phases.
- Clinique normale hors crise : pas de nécrose ni ulcération, pouls présents, pas de souffle vasculaire, TA symétrique, pas de signe orientant vers une maladie systémique.
- Pas de facteur professionnel (vibrations ou traumatismes répétés).
- Manœuvre d'Allen négative.
- Capillaroscopie normale et recherche d'AAN négative (si réalisée).
- Recul de **> 2 ans** sans apparition d'une autre cause, **attention au retentissement** sur la qualité de vie.

Facteurs aggravants

Facteurs aggravants le phénomène de Raynaud, qu'il soit 1re ou 2re :
- **Médicaments** : B-bloquants, anti-migraineux (triptans, dérivés de l'ergot de seigle).
- **Tabac.**

Phénomène de Raynaud secondaire

- Sexe masculin.
- Début à tout âge (surtout > 40 ans), pas d'ATCD familiaux.
- Asymétrique ou unilatérale, pouce parfois touché, recrudescence hivernale inconstante, absence de rémission estivale, phase hyperhémique absente.
- Clinique anormale : possible nécrose, ulcération, signes de connectivites, anomalie des pouls.
- Manœuvre d'Allen positive, capillaroscopie anormale et recherche d'AAN positive (si connectivite).
- Globalement plus sévère, avec des crises plus fréquentes et plus longues, pronostic dépend de la cause.

Cause

- **Médicament** : . **β-bloquant** ++ (par voie générale ou collyre).
. Bromocriptine
. Dérivés de l'ergot de seigle, triptans.
. Inhibiteur de tyrosine-kinase.
. Interféron, amantadine.
. Vasoconstricteurs nasaux.
. Cytotoxique : bléomycine, gemcitabine, sels de platine.
- **Toxique** : cannabis, cocaïne, amphétamines.
- **Maladies auto-immunes systémiques :**
. **Sclérodermie systémique** ++ (95 % des cas).
. Autres : connectivite mixte (70 %), lupus (20 %), syndrome de Gougerot-Sjögren (30 %), dermatomyosites (30 %), syndrome de Sharp.
- Syndrome myéloprolifératif : maladie de Vaquez, thrombocytémie essentielle.
- Vascularite (rare, par obstruction artérielle) : maladie de Horton, Takayasu (périartérite noueuse, cryoglobulinémie, cryofibrinogène.

			- **Artériopathie professionnelle ou de loisirs** : syndrome du marteau hypothénar (= anévrisme de l'artère ulnaire, unilatéral : ouvriers, maçons, carreleurs…), maladie professionnelle (n° 69) des engins vibrants (marteau-piqueur, scie…) intoxication professionnelle (silice, arsenic, chlorure de polyvinyle). - Thromboangéite oblitérante de Buerger (tabagisme). - Syndrome du défilé thoraco-brachial, syndrome du défilé costo-claviculaire (côte surnuméraire). - Syndrome du canal carpien. - Artériopathie non inflammatoire, maladie athéromateuse. - Artérite digitale. - Hypothyroïdie *(citée dans le Collège de chirurgie vasculaire).*
BILAN ETIOLOGIQUE	Signes évocateurs d'un phénomène de Raynaud secondaire		- Survenue possible aussi chez **l'homme**, apparition tardive **> 40 ans.** - Absence d'antécédents familiaux de PR. - Caractère **unilatéral ou asymétrique,** atteinte des pouces. - **Pas de facteur déclenchant** net. - Absence de phase blanche syncopale, absence de rémission estivale. - **Anomalie vasculaire** : **abolition d'un pouls, manœuvre d'Allen positive,** asymétrie de tension, souffle vasculaire… - **Mégacapillaires** visibles à l'œil nu à la racine de l'ongle. - **Troubles trophiques** (actuels ou passés) : **ulcération distale, cicatrices rétractiles pulpaires…** - Éléments évocateurs de sclérodermie : **doigts boudinés, sclérodactylie, télangiectasie, calcinose sous-cutanée, pyrosis.** - **Signes cliniques généraux** orientant vers une **connectivite ou une maladie systémique.** - Palpation thyroïdienne anormale. - Possible exposition professionnelle, toxique ou médicamenteuse (étiologies de PR secondaire).
	C		- Recherche des **pouls périphériques aux 4 membres**, **PA aux deux bras**, **recherche d'un souffle vasculaire** à l'auscultation des axes vasculaires. - **Recherche de troubles trophiques distaux.** - **Manœuvre d'Allen,** étudie la perméabilité des artères digitales et des arcades palmaires : . Compression de l'artère ulnaire et de l'artère radiale. . Demander au patient de faire des mouvements de flexion-entension jusqu'à ce que la main se décolore. . Relâcher la compression d'une des deux artères à la fois, observer la recoloration palmaire. ➝ Recherche d'occlusion **ulnaire** (arcade palmaire superficielle) ou **radiale** (profonde) si retard de recoloration voire non-recoloration. - Éléments cliniques en faveur d'une **maladie systémique.** - Facteur étiologique ou favorisant : • **Signe de Tinel** et **manœuvre de Phalen** (canal carpien). • Palpation d'une **côte cervicale** (syndrome du défilé thoraco-brachial)… • Expositions professionnelles/personnelles (agents vibrants, traumatismes répétés sur l'éminence hypothénar). • **Prise médicamenteuse ou de toxiques.**
	PC		Pour toute atypie, si arguments pour un PR secondaire, si PR de début ou d'aggravation récent(e) : **Capillaroscopie péri-unguéale** + **AAN (Anticorps Anti Nucléaire).** **Aucun examen complémentaire** si tous critères de PR primaire.
		1re intention	- **ANN :** /!\ positivité possible chez des personnes saines (surtout si âgées). - **Capillaroscopie** = normale en cas de maladie de Raynaud : recherche d'éléments orientant vers une microangiopathie organique : **mégacapillaires** (sclérodermie, myosites, connectivites mixtes), **raréfaction voire désert capillaire** (sclérodermie).
		Selon le contexte clinique/ en seconde intention	- **Echo-Doppler des artères des membres supérieurs** : en 1re intention en cas **d'anomalie vasculaire** à l'examen clinique (Allen), de phénomène de Raynaud **unilatéral**, ou de **FdR d'athérosclérose (++ chez un homme > 50 ans).** - **Caractérisation des AAN anti-nucléaires** : anticentromère, anti-topoisomérase 1 (anti-Scl70) dans la sclérodermie systémique, anti-RNP dans les connectivites mixtes… - **Évaluation des FdRCV** : glycémie à jeun, bilan lipidique. - Bilan : **VS, CRP, NFS**, **EPS**, **TSH.** - En cas de nécrose digitale ou selon le contexte (syndrome sec, purpura vasculaire, hémolyse…) : recherche de cryoprotéines (**cryoglobuline, agglutinine froide**, rarement **cryofibrinogène**). - Si orientation vers un syndrome du défilé thoraco-brachial : **Rx du rachis de face centré sur C7** (recherche d'une apophysomégalie) et **RP** (recherche d'une côte cervicale).
	- En cas de suspicion de phénomène de Raynaud secondaire sans anomalie retrouvée : **consultation annuelle** à la recherche d'apparition de signes de sclérodermie systémique ou autre connectivite. ➝ Le diagnostic de maladie de Raynaud nécessite un recul évolutif d'au moins 2 ans. ➝ Le phénomène de Raynaud peut précéder de plusieurs mois les 1er signes cliniques d'une pathologie.		

TTT

- **RHD** : protection contre le froid et l'humidité (gants…), éviter les traumatismes répétés, sevrage tabagique.
- Traitement médicamenteux dans les formes sévères/PR secondaires :
  - **Inhibiteur calcique PO** : **nifédipine, amlodipine** ou **diltiazem.**
  - **Analogues de la prostacycline IV : iloprost.**

CAUSES DE PR SECONDAIRE

Sclérodermie systémique

= Maladie auto-immune systémique rare, caractérisée par une **dysfonction microcirculatoire** et une **fibrose cutanée progressive**, pouvant atteindre les organes profonds.
- Étiologie inconnue, facteurs génétiques supposés.
- **Touche principalement les femmes, > 35 ans.**
- FdR : solvants organiques, chlorure de vinyle monomérique, dérivés du pétrole, silice.
- Ac anti-nucléaires dans **95** % des cas (anti-Scl70, anti-centromères).

Signes cutanés

→ **Syndrome de Raynaud dans > 90 %** des cas, **généralement le 1er signe clinique.**
Signes associés, à rechercher ++ :
- **Doigts boudinés, scléreux (sclérodactylie), hippocratisme digital.**
- **Sclérose cutanée,** prédominant aux extrémités, mais peut s'étendre au tronc et au visage (limitation de l'ouverture buccale).
- **Télangiectasies.**
- Calcinose sous-cutanée.
- **Ulcérations distales, cicatrices pulpaires rétractiles**, voire ischémie (urgence).
- **Hémorragies sous unguéales** (parfois visibles à l'œil nu) parfois hypertrophie des cuticules.
- **Capillaroscopie** anormale (>90 % des cas) : mégacapillaires, raréfaction des anses capillaires (si anomalies isolées = surveillance clinico-biologique prolongée).

À noter : certains signes cutanés (ulcères, cicatrices rétractiles…) ne sont pas spécifiques de la sclérodermie, peuvent être observés dans les dermatomyosites, connectivites mixtes…

Sclérodermie systémique diffuse

- **Lésions de sclérose cutanée** remontant au-dessus des coudes et/ou des genoux.
- Atteinte possible d'organes : **fibrose pulmonaire**, **atteinte myocardique**, **atteinte digestive** (malabsorption, dénutrition majeure).
- Souvent caractérisée par des **Ac anti-topoisomérase 1 (anti-Scl70).**
- Présence **d'Ac anti-ARN polymérase III,** associée à : risque de **crise rénale sclérodermique** (± déclenchée par une corticothérapie), risque accru de **cancer.**

Sclérodermie cutanée limitée

Ancien **« CREST » syndrome** (dénomination abandonnée) : **c**alcifications sous-cutanées, **R**aynaud, atteinte œsophagienne, **s**clérodactylie et **t**élangiectasies.
- **Fibrose cutanée** limitée aux mains, ne dépassant pas les coudes.
- **Ac anticentromère** souvent présents.
- Risque : **HTAP** (10 % des cas) justifiant une **échographie cardiaque annuelle.**

Cause professionnelle

- **Maladie des vibrations** (marteaux-piqueurs, tronçonneuse, scie…) : unilatéral ou bilatéral.
- **Syndrome du marteau hypothénar** (traumatismes répétés au niveau de l'éminence hypothénar, avec risque d'anévrisme de l'artère ulnaire) : carreleur, maçon, carrossier… : **dysesthésie cubitale**, **phénomène de Raynaud** asymétrique prédominant aux derniers doigts de la main dominante, risque d'ischémie digitale.

→ Maladie professionnelle (n° 39) si **> 5 ans** d'exposition.

Thrombo-angéite de Buerger

- Homme dans > 90 % des cas, jeune < 45 ans, fumeur.
- **Consommation de tabac** constante, souvent très importante, ou de cannabis, amphétamine ou cocaïne.
- **Artériopathie distale** des 4 membres : phénomène de Raynaud, ischémie digitale (gros orteil+), claudication du pied ou du mollet, abolition des pouls, troubles trophiques aux MI.
- Associé à des **phlébites superficielles/profondes**, manœuvre d'Allen pathologique.
- Échographie doppler artério-veineuse, angioTDM.
- Pas de syndrome inflammatoire.

ÉRYTHROMÉLALGIE - ÉRYTHERMALGIE

Erythromélalgie (2ndr à un syndrome myéloprolifératif) ou **érythermalgie** (idiopathique) = acrosyndrome paroxystique **rare** (1/10000), secondaire à une **vasodilatation microcirculatoire des extrémités** (pieds surtout).
→ À différencier de l'**acrocholose** : sensation de chaleur des extrémités sans douleur ni érythème, sans facteurs déclenchants.

C

Trouble vasomoteur **paroxystique** (crises de quelques minutes/heures), déclenché par le chaud.
- Critères majeurs : **rougeur** et **douleurs très intenses (à type de cuisson/brûlure)**, évoluant par **crises.**
- Critères mineurs :
  - Déclenchement au chaud, à l'exercice ou à l'orthostatisme.
  - Augmentation de chaleur locale pendant les crises.
  - Calmé par le froid, le repos ou l'élévation du membre.
  - **Sensible à l'aspirine.**

→ Bilan étiologique = **NFS, TSH, Facteurs antinucléaires.**

CAUSES	Forme idiopathique	= **Erythermalgie primitive.** - **Familiale** (± forme autosomique dominante) ou **non** (par neuropathie des petites fibres). - Début précoce, volontiers bilatérale, symétrique et souvent très intense, Homme, < 40 ans. - TTT : aspirine, bêtabloquants.	
	Forme secondaire	**Syndrome myéloprolifératif**	= **Erythromélalgie** : complication micro-thrombotique, parfois révélatrice d'une **polyglobulie de Vaquez** ou d'une **thrombocytémie essentielle** (> 50 % des cas). - En cas de **plaquettes élevées** (thrombocytose > 400 G/L). - Homme/femme, > 40 ans. - **Bonne réponse à l'aspirine** à faible dose et/ou à la diminution de la thrombocytose par le traitement de fond.
		Autre	Erythermalgies secondaires. - Médicament vasodilatateur : **inhibiteur calcique**, **bromocriptine.** - **Lupus systémique.** - **Hyperthyroïdie.**

ACROCYANOSE

Acrocyanose = anomalie vasculaire périphérique en rapport avec une microangiopathie fonctionnelle, bénigne.
- Fréquent (10 % de la population), **début à l'adolescence surtout** (évocateur d'acrocyanose essentielle).
- Favorisé par un IMC bas : très fréquente au cours de **l'anorexie mentale** ou chez le **sujet âgé dénutri.**
- Liée à une **stase capillaro-veineuse** par ouverture permanente des anastomoses artérioveineuses, anormalement nombreuses et développées (rang A dermato).

MANIFESTATION	Trouble vasomoteur **permanent** (non paroxystique) : extrémités **froides et moites**, œdématiées, de coloration **érythrosique ou bleutée, voire violacée**, **s'effaçant à la vitropression** : touche les mains et les pieds (voire les oreilles, le nez), atteinte **symétrique.** - Majorée **par le froid et la déclivité.** - **Pas de phase blanche, syncopale.** - **Non douloureux,** mais socialement gênant**.** - Fréquemment associé : . **Livedo de stase déclive,** prédominant aux membres inférieurs. . **Hyperhidrose des mains et des pieds.** - Complication : **engelure, fissure cutanée, retard à la cicatrisation, mycose péri-unguéale.** - **Diagnostic clinique** : aucune exploration complémentaire. - **Capillaroscopie** (si réalisée) : stase veinulo-capillaire avec anses capillaires dilatées, notamment à leur partie efférente.
DD	- **Phénomène de Raynaud** : caractère paroxystique, avec phase blanche syncopale. - **Acrorhigose** : sensation de froid des extrémités, sans signe clinique visible, souvent chez la femme jeune.

ENGELURE

Engelure = acrosyndrome vasculaire **à composante trophique** (= accompagnée de lésions histologiques).
Fréquentes (2 % des hommes, 6 % des femmes), surtout adolescents et jeunes adultes, associée à l'acrocyanose/hyperhydrose
Survient après exposition prolongée au froid, en général modéré : 8-10°, mais humide.
Survenue **saisonnière** (automne, hiver), souvent **récidivantes.**
FdR : professionnels exposés au froid, climat froid, **insuffisance pondérale**, sujets souffrants d'acrocyanose et d'hyperhydrose.

C	= **Lésions cutanées inflammatoires induites par le froid**, siégeant préférentiellement sur les doigts (face dorsale) > orteils (face dorsale), mais pouvant toucher toute zone cutanée exposée au froid (hélix, nez…), **aggravées par l'humidité.** - Aspect variable : unique ou multiple, **souvent bilatérales** mais asymétrique, pouvant prendre l'aspect de **macule, papule, plaque** ou **nodule**, voir bulles hémorragiques, de couleur **rouge-violacée** souvent, **œdémateuses**, **prurigineuses** (au réchauffement), **douloureuses** et/ou avec **brûlure** (au réchauffement). - Débutant **12 à 24 h** après l'exposition au froid, se résorbant en quelques semaines (2-3), parfois chronique +/- dyschromie séquellaire, **guérison spontanée au printemps** (et rechutes saisonnières possibles). - Complication : **ulcération, bulle hémorragique, infection.** ➔ Diagnostic clinique, **pas de manifestation viscérale ou biologique** particulière.	
CAUSES	**Engelure idiopathique**	- Terrain : **femme jeune**, anorexiques, sous-alimentées, ATCD familiaux. - Zone exposée au froid : **doigts** (face dorsale)**, orteils** (face dorsale), autres extrémités. - **DD : Gelure** : lésion cutanée par exposition intense au froid (vs modérée pour l'engelure). - Guérison en quelques semaines, complication locale possible. - TTT : **protection contre le froid, topique (émollient, dermocorticoïde)** voire **vasodilatateur.**
	Pseudo-engelure	En cas d'atypie clinique/de survenue tardive : **dosage des anticorps antinucléaires** ++. ➔ A évoquer si : purpura, livédo, nécrose, début tardif > 30 ans, malgré protection au froid… - **Lupus engelure** : lésion cutanée chronique de lupus. - **Iatrogène** : identique au syndrome de Raynaud.

		- **Cryoglobulinémie** : lésion purpurique d'évolution ulcérée, nécrotique, hyperalgique. - **Vascularite** ou **emboles de cristaux de cholestérol.** - Paraclinique : biopsie, FAN, cryoglobulinémie, agglutinines froides, recherche SALP, bilan d'hémostase.

ISCHÉMIE DIGITALE PERMANENTE

Ischémie digitale permanente = **acrosyndrome trophique**, pouvant aller jusqu'à la **nécrose digitale.**
- Nécroses digitales beaucoup plus rares que les nécroses d'orteils (essentiellement d'origine athéromateuse).

C		- Déficit de perfusion sanguine **transitoire** (parfois >30 min) ou permanente (trouble trophique). - Précédée d'une phase d'épisodes paroxystiques syncopaux avec douleurs semi-permanentes puis permanentes. - Doigt d'aspect **livédoïde, cyanique ou blanc, froid,** temps de recoloration augmenté, très douloureux (insomniant), pendant une période de plusieurs jours. - **Troubles trophiques** au stade ultime, **si absence de revascularisation** : • **Ulcération digitale.** • **Infarctus péri-unguéal.** • **Nécrose de pulpe voire digitale.** • **Gangrène pulpaire** (**pseudo-panaris** trompeur). ➝ **Risque infectieux +++.** - Anomalie sous-unguéale quasi-pathognomonique : . **Stries hémorragiques sous-unguéales**. . **Hémorragies sous-unguéales en flammèche (rang A vascu).**
CAUSES		➝ **Symptômes d'artériopathie des membres supérieurs** : claudication, PR, ischémie distale, abolition d'un pouls, souffle vasculaire. **Causes variées :**
	Emboliques	- **Embolie d'origine cardiaque** (la + fréquente). - Emboles provenant d'une **plaque athéromateuse** (FdRCV sous-jacents). - **Maladie des emboles de cholestérol** (ischémie très distale).
	Connectivites	= Anomalies microcirculatoires non athéromateuses. - **Sclérodermie systémique +++** : **> 50 % des cas**, surtout dans les formes cutanées limitées. - **Syndrome des antiphospholipides ++ 3-8 %** des cas. - **Syndrome de Gougerot-Sjögren** : rare, sauf en cas de cryoglobulinémie associée. - Autre : . **Lupus systémique.** . **Myopathie inflammatoire primitive, syndrome des antisynthétases.**
	Traumatique	- **Syndrome du marteau hypothénar, maladie des vibrations.**
	Thromboangéite oblitérante	= **Maladie de Buerger** : 30-50 % des cas.
	Compression mécanique	**- Kystes.** **- Syndrome du défilé thoracobrachial.** **- Côte surnuméraire.**
	Hématologique	- **Maladie de Vaquez ++.** - **Thrombocytémie essentielle.** - **Maladie des agglutinines froides** (anémie hémolytique + Ig monoclonale IgM). - **Syndrome d'hyperviscosité** (M. de Waldenström).
	Vascularites	**- Vascularites des gros vaisseaux.** - **Cryoglobulinémie.** - Vascularites ANCA+ (granulomatose avec polyangéite surtout). - Périartérite noueuse.
	Néoplasie	- Surtout **digestif, pulmonaire** ou **ovarien.**
	Iatrogène	- **Dérivé de l'ergot de seigle.** - **Chimiothérapie** : **bléomycine**, **gemcitabine.**
	Idiopathique	= 5 % des cas.